

Informazione destinata ai pazienti

Legga attentamente il foglietto illustrativo prima di fare uso del medicamento. Questo medicamento le è stato prescritto personalmente e quindi non deve essere consegnato ad altre persone, anche se i sintomi sono gli stessi. Il medicamento potrebbe nuocere alla loro salute.

Conservi il foglietto illustrativo per poterlo rileggere all'occorrenza.

VPRIV® 400 U

Takeda Pharma AG

Che cos'è VPRIV e quando si usa?

VPRIV contiene il principio attivo velaglucerasi alfa (400 unità per flaconcino con tappo perforabile), una forma dell'enzima umano glucocerebrosidasi.

Velaglucerasi alfa viene prodotto in una linea cellulare umana con tecniche di ingegneria genetica.

VPRIV è una terapia enzimatica sostitutiva (TES) a lungo termine in pazienti pediatrici e adulti affetti da malattia di Gaucher di tipo 1. La malattia di Gaucher è un disordine genetico causato dalla carenza o dal malfunzionamento di un enzima chiamato glucocerebrosidasi. Nei casi di carenza o malfunzionamento di questo enzima, la sostanza detta glucocerebroside si accumula in una parte delle cellule chiamata lisosoma. L'accumulo di questa sostanza causa i segni e i sintomi della malattia di Gaucher.

VPRIV è pensato per sostituire l'enzima carente o difettoso, glucocerebrosidasi, nei pazienti con malattia di Gaucher.

Le indicazioni in questo foglietto illustrativo valgono per tutti i gruppi di pazienti inclusi bambini, ragazzi, adulti e pazienti anziani.

VPRIV è usato dietro prescrizione medica.

Quando non si può usare VPRIV?

Se si è allergici a velaglucerasi alfa o a una qualsiasi delle sostanze ausiliarie del medicamento (vedere paragrafo «Cosa contiene VPRIV?»).

Quando è richiesta prudenza nell'uso di VPRIV?

In caso di trattamento con VPRIV, si può sviluppare una reazione durante o dopo l'infusione (vedere paragrafo «Quali effetti collaterali può avere VPRIV?»). Questa è conosciuta come «reazione da infusione», e in alcuni casi può essere grave.

Tra i sintomi di reazioni correlate all'infusione vi sono vertigini, cefalea, stordimento, nausea, bassa o alta pressione sanguigna, stanchezza, febbre, disturbi nel torace, difficoltà di respirazione, prurito e vomito.

Informi immediatamente il suo medico se sviluppa una reazione da infusione.

Se sviluppa una reazione da infusione, potranno esserle prescritti medicinali aggiuntivi per trattare o prevenire reazioni future.

Informi il suo medico se ha di recente sviluppato una reazione da infusione ad altre terapie enzimatiche sostitutive (TES) per la malattia di Gaucher come per esempio l'Imiglucerasi.

Se la reazione da infusione è grave, il medico interromperà immediatamente l'infusione endovenosa e inizierà un trattamento medico appropriato. Nella maggior parte dei casi lei potrà in seguito continuare ad assumere VPRIV, anche se manifesterà una reazione da infusione.

Gli effetti di VPRIV sulla capacità di condurre un veicolo e di utilizzare macchine non sono stati accertati.

Questo medicamento contiene 12.15 mg di sodio (componente principale del sale da cucina) per flaconcino. Questo equivale allo 0.61% dell'assunzione massima giornaliera di sodio raccomandata con la dieta di un adulto. Informi il suo medico o il suo farmacista, nel caso in cui

- soffre di altre malattie



- soffre di allergie o
- assume altri medicinali (anche se acquistati di sua iniziativa) o li applica esternamente (medicamenti per uso esterno)!

Si può usare VPRIV durante la gravidanza o l'allattamento?

I dati relativi sull'uso di VPRIV in donne in stato di gravidanza sono in numero limitato. VPRIV non deve essere utilizzato in gravidanza se non in casi strettamente necessari.

Non sono disponibili informazioni sufficienti sull'escrezione di VPRIV e dei suoi metaboliti nel latte materno. L'utilizzo di VPRIV durante l'allattamento è sconsigliato.

Se è in corso una gravidanza, se sospetta o sta pianificando una gravidanza, o se sta allattando con latte materno chieda consiglio al medico prima di prendere questo medicinale.

Come usare VPRIV?

VPRIV deve essere utilizzato solo sotto adeguata supervisione medica da parte di un medico competente nel trattamento della malattia di Gaucher.

VPRIV è fornito in un flaconcino monouso a tappo perforabile in forma di polvere compatta da miscelare con acqua sterile p.p.i. e diluire ulteriormente con soluzione di sodio cloruro 0,9% prima della somministrazione endovenosa. Una volta preparato, VPRIV sarà somministrato per infusione goccia a goccia in vena (infusione endovenosa) nell'arco di 60 minuti. Se tollera bene le infusioni, VPRIV può essere somministrato autonomamente (da lei o dalla persona che la assiste) sotto l'ulteriore supervisione del medico e dopo aver ricevuto adeguate istruzioni da parte del medico e/o dell'operatore sanitario. L'autosomministrazione deve essere effettuata in presenza di un adulto responsabile.

La dose da somministrare sarà stabilita dal medico. La dose consigliata è 60 Unità/kg da somministrare a settimane alterne. Il suo medico monitorerà la sua risposta al trattamento e potrà modificare la dose (aumentandola o riducendola) nel tempo.

Se lei è attualmente in trattamento con un'altra TES per la malattia di Gaucher e il suo medico desidera farla passare a VPRIV, può iniziare la terapia con VPRIV alla stessa dose e frequenza di somministrazione della precedente TES. Negli studi clinici sono state utilizzate dosi dalle 15 alle 60 Unità/kg.

Uso nei bambini e negli adolescenti

VPRIV può essere somministrato ai bambini e adolescenti (età: da 4 a 17 anni) alla stessa dose e frequenza degli adulti.

Uso nei pazienti anziani

VPRIV può essere somministrato ai pazienti anziani (età >65 anni) alla stessa dose e frequenza degli adulti.

VPRIV non deve essere somministrato in endovena con altri medicinali.

Se ha saltato un'infusione, contatti il suo medico.

Non modifichi di propria iniziativa la posologia prescritta. Se ritiene che l'azione del medicamento sia troppo debole o troppo forte ne parli al suo medico o al suo farmacista.

I dati sui rischi di sovradosaggio con VPRIV sono limitati.

Quali effetti collaterali può avere VPRIV?

Come tutti i medicinali, questo medicamento può causare effetti collaterali, sebbene non tutte le persone li manifestino.

Alcuni pazienti hanno sviluppato una reazione allergica cutanea come grave rash o prurito. Può verificarsi una grave reazione allergica, con difficoltà di respirazione, gonfiore di volto, labbra, lingua o gola. Informi immediatamente il medico se sviluppa uno di questi sintomi.

La maggior parte degli effetti collaterali è stata osservata durante l'infusione o poco dopo. Queste reazioni da infusione che possono interessare più di 1 persona su 10 (molto comuni), includono cefalea, vertigini,



ipotensione, ipertensione, stanchezza, febbre/aumento della temperatura corporea. Nella maggior parte dei casi si trattava di effetti collaterali di lieve intensità.

Se manifesta uno di questi effetti collaterali, informi immediatamente il suo medico.

Negli studi su VPRIV sono stati inoltre riferiti i seguenti effetti collaterali.

Molto comune (riguarda più di 1 utilizzatore su 10)

Dolore addominale/dolore nella regione addominale superiore, dolore osseo, dolore articolare, mal di schiena, reazione da infusione, sensazione di debolezza/perdita di forze/affaticamento

Comune (riguarda da 1 a 10 utilizzatori su 100)

Reazioni da ipersensibilità (eczema allergico e reazione eccessiva del sistema immunitario con sintomi da reazioni cutanee lievi ai disturbi di funzioni organiche), difficoltà di respirazione, prurito, disturbi nel torace, nausea, facilità di sanguinamento/di formazione di lividi, ipotensione, ipertensione, tachicardia, rash/orticaria, vampate di calore

Non comune (riguarda da 1 a 10 utilizzatori su 1000)

Vomito, vista annebbiata

Se osserva effetti collaterali, si rivolga al suo medico, farmacista, soprattutto se si tratta di effetti collaterali non descritti in questo foglietto illustrativo.

Di che altro occorre tener conto?

Il medicamento non dev'essere utilizzato oltre la data indicata con «EXP» sul contenitore.

La data di scadenza si riferisce all'ultimo giorno del mese.

Non utilizzare la soluzione se essa presenta colorazione anomala o particelle estranee.

L'infusione non deve essere mescolata con altri medicinali.

Termine di consumo dopo l'apertura

La soluzione ricostituita e diluita deve essere utilizzata immediatamente. Nel caso in cui non venga utilizzata subito, conservare la soluzione ricostituita o diluita in frigorifero (2-8 °C) per un massimo di 24 ore. L'infusione deve essere iniziata entro 24 ore dalla ricostituzione.

Indicazione di stoccaggio

Conservare fuori dalla portata dei bambini.

Conservare in frigorifero (2-8 °C). Non congelare.

Conservare il flaconcino nell'imballaggio originale per proteggere il contenuto dalla luce.

Indicazioni per lo smaltimento

Non gettare i medicinali nell'acqua di scarico o nei rifiuti domestici. I medicinali scaduti o non più necessari, in uso nelle economie domestiche, possono essere consegnati nelle farmacie o nei punti di raccolta. Queste misure aiutano a proteggere l'ambiente.

Ulteriori indicazioni

Il medico o il farmacista, che sono in possesso di un'informazione professionale dettagliata, possono darle ulteriori informazioni.

Cosa contiene VPRIV?

VPRIV è una polvere per la preparazione di un'infusione. È una polvere compatta di colore bianco-biancastro in un flaconcino di vetro a tappo perforabile da 20 ml (400 U).

Dopo la ricostituzione, ogni ml di soluzione contiene 100 Unità di velaglucerasi alfa.



Principi attivi

VPRIV contiene il principio attivo velaglucerasi alfa (400 Unità per flaconcino a tappo perforabile).

Sostanze ausiliarie

Saccarosio, sodio citrato diidrato, acido citrico monoidrato e polisorbato 20.

Numero dell'omologazione

61297 (Swissmedic).

Dove è ottenibile VPRIV? Quali confezioni sono disponibili?

In farmacia, dietro presentazione della prescrizione medica.

VPRIV 400 U Confezione da 1 flaconcino a tappo perforabile.

Titolare dell'omologazione

Takeda Pharma AG, 8152 Opfikon.

Questo foglietto illustrativo è stato controllato l'ultima volta nel giugno 2026 dall'autorità competente in materia di medicinali (Swissmedic).

Le seguenti informazioni sono destinate esclusivamente ai medici o agli operatori sanitari:

VPRIV è una polvere liofilizzata per la produzione di una soluzione destinata esclusivamente all'infusione endovenosa. VPRIV soluzione viene somministrato con un filtro da 0,22 µm. I flaconcini a tappo perforabile sono monouso. La soluzione non utilizzata deve essere smaltita. VPRIV non deve essere somministrato con altri medicinali nella stessa infusione, in quanto non sono stati condotti studi sulla tollerabilità in soluzione con altri farmaci. Il volume totale dell'infusione deve essere somministrato nell'arco di 60 minuti.

Si consiglia di preparare VPRIV nel seguente modo:

1. Determinare il numero dei flaconcini da ricostituire in base al peso del singolo paziente e alla dose prescritta.
2. Estrarre dal frigorifero il numero necessario di flaconcini. I flaconcini da 400 Unità devono essere ricostituiti con 4,3 ml di acqua sterile p.p.i. **NON AGITARE.**
3. Prima di diluire ulteriormente il prodotto ricostituito, esaminare visivamente la soluzione contenuta nei flaconcini. Non utilizzare in presenza di alterazioni della colorazione o materiale particolato estraneo.
4. Prelevare il volume calcolato di medicinale dal numero appropriato di flaconcini.
5. Per la somministrazione in vena diluire il volume totale necessario in 100 ml di soluzione per infusione di sodio cloruro 0,9%. Miscelare delicatamente. **NON AGITARE**

I medicinali non devono essere gettati nell'acqua di scarico o nei rifiuti domestici. Il medicinale non utilizzato e i materiali residui devono essere smaltiti in conformità alle normative nazionali vigenti.

